

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1901

THÈSE

N°

117

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le jeudi 26 décembre 1901, à 1 heure

PAR

M. JULES MATHIEU

Né à Illzach (Alsace), le 20 juin 1873.

Contribution à l'étude

DE LA

NÉVRITE OPTIQUE RÉTRO-BULBAIRE
HÉRÉDITAIRE

Président : M. LE DENTU, Professeur.

*Juges : MM. } BUDIN, Professeur.
AUVRAY et DEMELIN, Agrégés.*

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
L. BOYER

15 — Rue Racine — 15

1901

117

THÈSE
POUR
LE DOCTORAT EN MÉDECINE



Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1901

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le jeudi 26 décembre 1901, à 1 heure

PAR

M. JULES MATHIEU

Né à Illzach (Alsace), le 20 juin 1873.

Contribution à l'étude

DE LA

NÉVRITE OPTIQUE RÉTRO-BULBAIRE
HÉRÉDITAIRE

Président : M. LE DENTU, Professeur.

Juges : MM. } BUDIN, Professeur.
 } AUVRAY et DEMELIN, Agrégés.

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.



PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

L. BOYER

15 — Rue Racine — 15

1901

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

	Doyen..... M.	
	Professeurs.....	
Anatomie		BROUARDEL.
Physiologie.....		MM.
Physique médicale.....		FARABEUF.
Chimie organique et chimie minérale.....		CH. RICHET.
Histoire naturelle médicale.....		GARIEL.
Pathologie et thérapeutique générales.....		GAUTIER.
		BLANCHARD.
Pathologie médicale.....		BOUCHARD.
		HUTINEL.
Pathologie chirurgicale.....		BRISAUD.
Anatomie pathologique.....		LANNELONGUE.
Histologie.....		CORNIL.
Opérations et appareils.....		MATHIAS DUVAL.
Matière médicale et pharmacologie		BERGER.
Thérapeutique.		POUCHET.
Hygiène		N...
Médecine légale.....		PROUST.
Histoire de la médecine et de la chirurgie		BROUARDEL
Pathologie comparée et expérimentale.....		DÉJERINE.
		CHANTEMESSE.
		LANDOUZY.
Clinique médicale.....		HAYEM.
		DIEULAFOY.
Maladies des enfants.....		DEBOVE.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'en- céphale		GRANCHER.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....		
Clinique des maladies du système nerveux		JOFFROY.
		FOURNIER.
Clinique chirurgicale.....		RAYMOND.
		TERRIER.
		DUPLAY.
		LE DENTU.
		TILLAUX.
Clinique ophthalmologique.....		
Clinique des maladies des voies urinaires.....		DE LAPERSONNE
Clinique d'accouchement.....		GUYON.
Clinique gynécologique.....		BUDIN.
Clinique chirurgicale infantile		PINARD.
		POZZI.
		KIKMISSON.

Agrégés en exercice.

MM.			
ACHARD.	FAURE.	LEGUEU.	THIÉRY.
AUVRAY.	GILLES de la TOU-	LEPAGE.	THIROLOIX.
BESANÇON.	RETTE.	MARION.	THOINOT.
BONNAIRE.	GOSSET.	MAUCLAIRE.	VAQUEZ.
BROCA (AUG.).	GOUGET.	MERY.	WALLICH.
BROCA (ANDRÉ).	GUIART.	POTOCKI.	WALTHER.
CHASSEVANT.	HARTMANN.	REMY.	WIDAL.
CUNEO.	JEANSELME.	RENON.	WURTZ.
DEMELIN.	LANGLOIS.	RICHAUD.	
DESGREZ.	LAUNOIS.	RIEFFEL.	
DUPRE.	LEGRY.	TEISSIER.	

RIEFFEL, *Chef des Travaux anatomiques.*

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR LE DENTU

Membre de l'Académie de médecine

Officier de la Légion d'honneur

AVANT-PROPOS

Pendant la durée de nos études médicales, il nous a été donné d'observer dans une même famille huit cas de névrite optique rétro-bulbaire héréditaire.

La première malade observée fut une femme venue à l'Hôpital Ophtalmique Départemental de Rouen pour être opérée de pterygions internes auxquels elle attribuait la perte de sa vision, et reconnue atteinte de névrite optique rétro-bulbaire héréditaire.

Des renseignements fournis par Monsieur le Marquis de Lillers avec une précision scientifique à laquelle nous rendons hommage, vinrent confirmer la nature héréditaire de l'affection observée : dans la même famille, en deux générations successives, sept autres membres étaient atteints de la même maladie ; tous furent examinés, et le résultat de chaque examen constitue les observations réunies à la fin de ce travail.

La connaissance de la névrite optique rétro-bulbaire héréditaire est trop récente pour être définitive ; sa

genèse, soulevant sans le résoudre le problème de l'hérédité, il paraît utile de recueillir et de publier toutes les observations de cette affection.

Pour apporter notre modeste contribution à l'œuvre commune, nous avons choisi, pour sujet de notre thèse inaugurale, l'étude de cette forme oculaire d'hérédité névropathique chez les malades que nous avons observés.

Après avoir résumé l'histoire de l'affection, nous exposerons les connaissances actuelles, puis, nous mettrons en relief les particularités observées chez nos huit malades, et, des considérations qui en résultent, nous tirerons les conclusions de notre travail.

Avant d'aborder notre sujet, il nous est agréable d'affirmer notre gratitude à tous ceux qui, pendant notre éducation scientifique, nous ont si largement prodigué et leurs conseils et leurs leçons.

C'est à l'Hôpital Ophtalmique de Rouen que les éléments de cette thèse ont été recueillis; le distingué Chirurgien en Chef, M. le Dr Victor Rocher, nous en a inspiré l'idée : qu'il veuille bien agréer nos meilleurs remerciements pour le concours bienveillant qu'il nous a prêté dans l'étude de ce sujet de pathologie spéciale.

Nous affirmons tout particulièrement notre dévouement à nos maîtres dans les Hôpitaux : MM. les Drs François Hue, Chaboux, Martin, Lerefait.

Nous gardons un souvenir très reconnaissant pour M. le Dr Olivier, Professeur de clinique médicale, et M. le Dr Cerné, Professeur de clinique chirurgicale.

C'est avec émotion que nous saluons la mémoire de

nos regrettés maîtres : MM. les Docteurs Thierry et Ballay.

Nous voulons dire à M. le Professeur Brunon, Directeur de l'École de Médecine et Pharmacie de Rouen, combien nous sommes touché de la sympathie qu'il n'a cessé de nous témoigner.

Nous n'avons pas oublié les substantielles leçons de M. le Dr Trénel, Médecin des Asiles. Et nous serions très ingrat si nous omettions de remercier de ses bons conseils M. le Dr H. Comte, Médecin major de 1^{re} classe à l'Hôpital du Camp de Châlons, duquel nous gardons un souvenir très respectueux.

M. le Professeur Le Dentu a bien voulu accepter la présidence de notre thèse. Nous le prions d'agréer l'hommage de notre respectueuse gratitude pour l'honneur qu'il nous fait.

HISTORIQUE

Avant la découverte de l'ophtalmoscope, Beer, Demours, Chelius en Allemagne et en Autriche, Travers, W. Laurence en Angleterre, Helling, Lucas et Labiche en France, avaient observé une affection apparaissant à un âge déjà avancé chez les membres d'une même famille et déterminant une perte plus ou moins accentuée de la vision.

En 1862, Sedgwick publie la relation plus précise encore d'une affection de deux générations observée chez les hommes seulement.

Doit-on reconnaître dans ces premières et rudimentaires observations la névrite optique rétro-bulbaire héréditaire ?

Il est permis seulement de le supposer.

Pour connaître la nature de l'affection, en déterminer le siège, pour la différencier et en créer une entité morbide, l'ophtalmoscope est nécessaire.

Depuis la découverte d'Helmholtz, deux hommes ont puissamment contribué à ce résultat : de Graefe et Leber.

De Graefe avait observé trois cas de l'affection publiés l'un en 1856, les deux autres en 1865. Cette même année, en l'absence de tout examen anatomo-pathologique, se basant seulement sur les symptômes observés, de Graefe, avec une perspicacité clinique admirable, attribue l'affection à une inflammation de la partie intra-orbitaire du nerf optique, c'est une névrite optique rétro-bulbaire déterminant une atrophie incomplète du nerf optique.

En 1871, Leber complète et achève l'œuvre de de Graefe : il décrit la maladie comme une entité clinique et la différencie des autres formes de névrite.

Après le travail de Leber sont publiées les observations de Hutchison (1871), Dagnenet et Galezowski (1872), Alexander (1873).

En 1873, Prouff présente une thèse sur une forme d'atrophie papillaire observée à la clinique de de Wecker chez plusieurs membres d'une même famille.

Cette même année, Schmidt-Rimpler constate la névrite rétro-bulbaire héréditaire chez des malades dont les parents étaient atteints de rétinite pigmentaire.

En 1877, Leber fait une description clinique de l'affection basée sur l'ensemble des observations publiées jusqu'alors. Le tableau clinique de Leber, établi avec une précision remarquable malgré le petit nombre d'observations (55 cas dans 16 familles), est resté classique.

Depuis l'étude de Leber, nombre de travaux et d'observations ont été publiés, lesquels sont venus apporter leur contribution à la connaissance plus exacte, plus

complète de l'affection, ou mettre en relief certaines particularités étiologiques et cliniques.

Puphal (1876), Fuchs et Galezowski (1879), Higgs (1881), établissent seulement par leurs observations la fréquence de l'affection.

En 1883, Norris publie l'observation de sept frères et sœurs, atteints de 8 à 21 ans, dont les parents ont les yeux sains et dont les grands parents étaient probablement atteints de la même maladie : il établit ainsi que l'hérédité n'est pas toujours directe et peut épargner une génération.

Cette même année, Keersmaecker publie une observation démontrant et l'influence de l'alcoolisme et l'immunité des filles contre l'affection : le père est alcoolique, les quatre fils sont atteints de névrite rétrobulbaire, les filles sont indemnes, le fils d'une fille présente les mêmes symptômes.

En 1885, Storry établit la prédisposition névropathique dans une famille : quatre frères, une sœur sont atteints de névrite optique, trois autres sont atteints de folie, d'épilepsie.

Les observations de Habersohn, Rampoldi, Jakobson (1887), Browne (1888), Nicolai (1890), Taylor (1892) viennent confirmer la fréquence de l'affection.

En 1892, au Congrès français d'ophtalmologie, Despagne apporte la relation de six cas : cinq chez quatre frères et une sœur atteints de 28 à 32 ans, nés d'un père alcoolique et déjà âgé lors de la procréation, un chez le fils de la sœur.

Au même Congrès, Coppez relate l'observation de

malades atteints de névrite optique héréditaire, lesquels donnent naissance à des enfants atteints de rétinite pigmentaire congénitale. (En 1872, Schmidt-Rimpler avait constaté la transformation inverse de la dégénérescence.)

En 1892, observation de Somya.

En 1894, observation de Koenig.

En 1895, Westhoff publie l'intéressante observation d'une famille où la transmission directe de l'hérédité névropathique oculaire est mise en lumière : dans une famille de trente-cinq membres, neuf sont atteints dans trois générations successives.

En 1856, à la Société ophtalmologique du Royaume-Uni, divers cas de névrite optique rétro-bulbaire héréditaire sont signalés par Ogilvie, Batten et Snell.

Dans l'observation de Batten, la mère, le fils et deux sœurs avaient été atteints au même âge, à 12 ans. Le père et la sœur de la mère présentaient la même affection.

En 1896, observation de Velhagen : trois frères atteints dont les parents ont les yeux sains.

En 1897, observation de Higier.

En 1899, observation de Strzeminski : la mère et deux fils sont atteints de névrite rétro-bulbaire ; les commémoratifs établissent la même affection chez la grand'mère, les sœurs sont indemnes, trois autres frères ont la vue mauvaise, l'un est épileptique, l'autre aliéné.

En 1899, thèse de Buisson : quatre cas y sont relatés, deux chez deux frères, deux chez un frère et une sœur.

NÉVRITE OPTIQUE RÉTRO-BULBAIRE HÉRÉDITAIRE

SYMPTOMES. MARCHE. — L'affection atteint les deux yeux à la fois ou successivement après un intervalle dont la durée peut dépasser six mois.

Rarement précédée d'une période prodromique caractérisée par l'apparition de phosphènes et de la photophobie, l'affection éclate le plus souvent subitement dans un œil sain jusqu'alors.

Parfois le début s'accompagne de douleurs frontales vives, de crampes (Th. de Prouff) et la fréquence de cette céphalalgie fait attribuer l'affection à une inflammation méningée (Despagnet).

Parfois aussi, mais rarement, on a observé de la photophobie, des chromopsies, des douleurs de tête et des yeux, surtout dans les mouvements oculaires.

Le plus souvent un symptôme domine la scène, lequel caractérise cette période du début : c'est l'abaissement subit, rapide de la vision. Un brouillard apparaît recouvrant les objets fixés, le nuage devient vite assez épais pour rendre impossible la lecture, puis il se loca-

lise, le scotôme positif des premiers jours se transforme en un scotôme négatif définitif. Le scotôme négatif est central, rarement paracentral, de forme ovalaire à grand axe horizontal.

Rarement le brouillard envahit tout le champ visuel pour se localiser plus tard et produire un scotôme central.

Pendant les premières semaines, quelquefois pendant les premiers mois, l'affection suit une marche progressive, puis un arrêt se produit en même temps que disparaissent les douleurs et les symptômes inflammatoires du début.

Enfin une période stationnaire s'établit, définitive, troublée seulement par quelques alternances d'amélioration et d'aggravation des troubles visuels.

Les troubles visuels consistent en une altération de l'acuité visuelle et de la perception des couleurs, leur intensité varie suivant la période de la maladie.

Les troubles fonctionnels doivent être déterminés dans la région du scotôme central formé et dans la périphérie du champ visuel.

Au début et à la période progressive, en la région du scotôme central, l'acuité visuelle est fortement diminuée, la perception des couleurs très affaiblie.

L'achromatopsie peut être absolue, cependant le plus souvent le jaune et le bleu persistent.

La dyschromatopsie peut seule exister, le blanc étant pris pour le bleu.

Higier a observé un cas où le vert donne la sensation du gris.

Parfois un anneau bleuâtre semble entourer les objets.

A cette même période, à la périphérie du champ visuel, le trouble fonctionnel consiste surtout en une altération de la perception des couleurs; toutefois cette altération n'atteint jamais la gravité de celle observée dans le champ du scotôme central.

Le blanc est toujours perçu, et si les autres couleurs deviennent plus confuses, si la dyschromatopsie peut exister, cependant l'achromatopsie totale ou partielle est rarement observée dans toute l'étendue du champ visuel.

Après cette première période, l'affection devient stationnaire avec quelques oscillations; les troubles fonctionnels deviennent définitifs, rarement une amélioration est observée.

Cependant Leber cite un cas où, après plusieurs jours de cécité, se produisit une amélioration.

Le scotôme central persistant, la vision centrale est très diminuée, toutefois le scotôme reste relatif, ne devient jamais absolu. L'abaissement de l'acuité visuelle centrale atteint souvent des proportions considérables : l'acuité visuelle centrale est réduite à $1/10$, $1/30$, et même au-dessous $1/60$ (Batten), $1/70$ (Despagnet).

Keersmacker a vu un malade pouvant compter les doigts à 10 centimètres seulement.

Rarement l'acuité visuelle atteint $1/4$, $1/3$.

La vision périphérique reste longtemps intacte et permet au malade de s'orienter et de se conduire.

Parfois, après plusieurs années se produit un rétrécissement concentrique du champ visuel, lequel vient diminuer la faculté d'orientation du malade : ce rétrécissement résulte de l'atrophie du nerf optique consécutive à la névrite.

Quelque grande que soit la diminution de la vision, la perte de la vision n'est jamais complète. De Wecker considère même la conservation d'une partie de la vision comme caractéristique de la forme héréditaire.

Leber émet l'opinion contraire. D'après lui la vision peut être abolie par rétrécissement concentrique du champ visuel.

De Wecker fait également remarquer que le degré de vision conservée n'est pas toujours en rapport avec l'atrophie observée, une atrophie s'étendant à tout le nerf pouvant exister avec un certain degré de vision.

La diminution d'acuité visuelle est variable suivant les familles ; toutefois elle est sensiblement égale chez les membres atteints d'une même famille.

La vision altérée peut être heureusement influencée par diverses causes : un faible éclairage l'améliore, les malades déclarent avoir une vision plus nette, plus étendue le soir au crépuscule. Strzeminski attribue ce phénomène d'observation fréquente dans toutes les formes de névrite rétro-bulbaire à l'amoindrissement du contraste entre la vision centrale affaiblie et la vision périphérique conservée.

Une explication plus simple peut être donnée : la vision meilleure au crépuscule est due à la dilatation pupillaire sous un faible éclairage, laquelle permet l'en-

trée en fonction d'une plus grande étendue de rétine saine.

Leber et de Wecker ont constaté qu'une excitation générale, l'exercice de la vision (l'examen du malade par exemple) produisent une amélioration momentanée. De Wecker considère cette instabilité de l'amblyopie comme un symptôme caractéristique de la névrite héréditaire.

EXAMEN DE L'ŒIL. — L'état des pupilles varie suivant la période de la maladie; normales au début, elles présentent à la période stationnaire une dilatation légère qui plus tard devient plus accentuée. La réaction à la lumière et à l'accommodation d'abord conservée, diminue de plus en plus avec les progrès de l'affection.

L'image ophtalmoscopique varie suivant la période où le malade est observé.

Au début le fond de l'œil ne présente pas d'altérations. Parfois cependant de légers troubles ont été observés à cette période. Prouff, dans un cas, a vu un halo grisâtre entourant la moitié temporale de la papille.

Leber a observé la dilatation des vaisseaux maculaires. Un malade de Despagne présentait les symptômes d'une vraie névrite : papille légèrement saillante, veines sinueuses.

Norris a constaté l'œdème de la macula.

A la période d'état les symptômes inflammatoires observés disparaissent; la papille se décolore, devient blanc-bleuâtre, les vaisseaux de la papille et de la rétine

se rétrécissent, c'est l'atrophie optique limitée d'abord à la moitié temporale de la papille.

Plus tard la décoloration s'étend à toute la papille, tantôt plus accentuée à la moitié temporale, tantôt uniforme et donnant avec ses contours nets l'aspect d'une atrophie blanche.

Parfois la papille atrophiée présente une légère excavation au fond de laquelle apparaît la lame criblée.

De Wecker écrit : « C'est cette forme héréditaire qui
« de toutes les névrites rétro-bulbaires, entraîne à sa
« suite le degré le plus avancé d'atrophie. L'on est à
« se demander s'il ne s'agit pas d'un concours d'autres
« altérations congénitales situées dans les centres ner-
« veux mêmes qui déterminent une dégénérescence
« atrophique du nerf qu'on n'est pas habitué à rencon-
« trer avec la simple névrite rétro-bulbaire. »

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — L'anatomie pathologique de la névrite rétro-bulbaire héréditaire n'est pas établie, aucun examen anatomique a été pratiqué. Se basant sur les symptômes du début : phosphènes, chromatopsies, De Graefe attribua l'affection à une inflammation du nerf optique, qu'en l'absence de toute lésion ophtalmoscopique, il localisa dans la portion orbitaire du nerf.

Les travaux de Samelhsen, Nettleship, Vossius, Bunge, Uthoff, Crissmann sont venus confirmer l'hypothèse de de Graefe.

En 1882, Samelhsen examinant les nerfs optiques d'un malade présentant les symptômes d'une névrite rétro-bulbaire, trouve les deux nerfs altérés.

Un même étranglement existait au niveau du trou optique. L'examen microscopique révélait une dégénérescence grise partielle du nerf.

Au voisinage du trou optique, la dégénérescence occupe la partie centrale du nerf dont la moitié est envahie; dans le trajet orbitaire elle est située au côté temporal du nerf, un quart seulement de l'épaisseur du nerf présente la teinte grise; dans la région comprise entre le point d'entrée des vaisseaux et la pénétration du nerf dans le bulbe, la dégénérescence reste latérale et revêt la forme d'un coin à base périphérique et à sommet dirigé en dedans.

Samellson conclut à la dégénérescence du faisceau maculaire dans toute son étendue et il l'attribue à une « névrite interstitielle partielle du nerf optique avec tendance marquée à la rétraction cicatricielle et à l'atrophie descendante secondaire des fibres nerveuses ».

En 1882, Nettleship observe la même disposition en coin temporal périphérique de la dégénérescence au voisinage du globe oculaire.

Vossius constata également la même disposition centrale puis latérale du foyer dégénératif et reconnut l'atrophie partielle des fibres nerveuses dans les bandes optiques.

En 1887, Unthoff publie le résultat de six examens; toujours il trouve la lésion dans la partie intra-orbitaire du nerf, située une fois au voisinage de la papille optique, quatre fois près du trou optique.

Si de l'identité des symptômes il est permis de conclure à l'identité des causes, de ces divers travaux il

résulte que dans la névrite rétro-bulbaire héréditaire il s'agit d'une dégénérescence limitée au faisceau maculaire du nerf optique.

ÉTIOLOGIE. PATHOGÉNIE. — La cause de la névrite optique héréditaire n'est pas déterminée. L'affection apparaît en dehors de la syphilis et des abus de tabac et d'alcool, en l'absence de l'intoxication saturnine et des diverses causes qui, ordinairement, influencent le nerf optique.

Sauf dans le cas cité par Mooren, la consanguinité n'a pas d'action ; seule, l'hérédité paraît avoir une influence incontestable dans la genèse de l'affection.

Elle éclate pendant ou peu après la puberté, de 13 à 28 ans, rarement avant, rarement après.

De Wecker l'a observée à l'âge de 5 ans. Jakobson cite le cas d'enfants atteints de 5 à 15 mois. De Graefe a remarqué que, dans une même famille, l'affection apparaissait au même âge chez les membres atteints.

L'hérédité se manifeste sous la forme d'une prédisposition qui se transmet des ascendants aux descendants. Tantôt la transmission est directe, l'affection passe des parents aux enfants ; tantôt une génération est épargnée, l'affection réapparaissant à la génération suivante.

La maladie n'atteint jamais tous les membres d'une même génération ; dans 50 p. 100 des cas observés, elle s'étend à la deuxième génération. Suivant de Wecker, la transmission à la troisième génération n'est pas bien établie.

Cette transmission présente un mode particulier : alors que le plus souvent les hommes seuls sont atteints, les femmes restant indemnes, la transmission se fait par les femmes. Les fils nés d'une même mère et de pères différents seront atteints, les filles resteront saines.

D'après Westhoff, ce fait est conforme à la théorie de Darwin, suivant laquelle les fils héritent des propriétés de la mère, les filles des qualités du père.

La prédisposition héréditaire ne se révèle pas toujours sous la même forme. Coppez a vu des parents atteints de névrite héréditaire donner naissance à des enfants atteints de rétinite pigmentaire congénitale.

Schmidt-Rimpler a observé la transformation inverse.

La prédisposition oculaire s'accompagne le plus souvent d'une prédisposition névropathique. Chez les malades ou plus souvent encore chez les parents, on observe la folie, l'hystérie, l'épilepsie, la migraine, l'alcoolisme. La prédisposition oculaire peut apparaître sous l'influence de causes diverses. Samelhsen, s'appuyant sur l'apparition de l'affection lors de la puberté, attribue un rôle principal au sens génital. Browne et Habersohn incriminent le tabac. Suivant Strzeminski, toute cause nocive fera éclater l'affection chez les prédisposés.

Diverses hypothèses ont été émises pour expliquer le mode d'action de la prédisposition héréditaire et la localisation de l'affection au faisceau maculaire du nerf optique.

Despagnet, se basant sur la céphalée du début, attribue l'affection à une méningite localisée.

D'après Berger, il se produit de 20 à 30 ans un développement exagéré et irrégulier du corps sphénoïde, lequel vient comprimer la gaine du nerf optique au niveau du faisceau maculaire.

D'après Keersmacker, les malades atteints d'amblyopie centrale par intoxication engendrent des individus chez lesquels le faisceau maculaire est frappé d'une tare originelle, d'une débilité innée, vienne une influence nocive, la puberté, et l'affection apparaîtra. Cette hypothèse paraît justifiée par une expérience de Brown-Séquard, laquelle vient en outre mettre bien en lumière l'influence de la mère dans la transmission de la prédisposition héréditaire morbide.

Les cobayes soumis à la vivisection du sympathique cervical donnent naissance à des petits présentant les effets de la section et le phénomène se reproduit pendant cinq générations successives.

Une femelle vivisectionnée mise avec un mâle sain donne naissance à des petits présentant les symptômes de la section du sympathique cervical.

DIAGNOSTIC. — Les troubles fonctionnels : scotôme central, conservation de la périphérie du champ visuel, dyschromatopsie, nyctalopie, permettent, avec l'examen ophtalmoscopique de reconnaître la névrite rétro-bulbaire.

Les commémoratifs, l'absence de toute cause nocive, l'âge du malade, le mode d'apparition, viennent affirmer la forme héréditaire de l'affection.

Le diagnostic différentiel doit être fait, au début avec la névrite rétro-bulbaire aiguë et chronique, à la période d'état avec les atrophies optiques d'origine cérébrale et spinale.

La névrite rétro-bulbaire aiguë présente même début brusque, même localisation à un œil ; la rapidité de son évolution, l'existence d'une affection infectieuse antérieure, aideront à la différencier de la névrite héréditaire.

Malgré l'identité des symptômes observés, l'absence de toute cause nocive, les commémoratifs rendront moins ardu le diagnostic de la névrite héréditaire avec les formes chroniques de la névrite rétro-bulbaire.

Les atrophies optiques cérébrales et spinales ne doivent pas être confondues avec l'atrophie du nerf optique observée à la période d'état de la névrite héréditaire.

Seule une même teinte grise de la papille peut rapprocher de l'atrophie consécutive à la névrite héréditaire, l'atrophie spinale et principalement tabétique ; nombreux sont les symptômes qui permettent de différencier les deux affections.

L'atrophie spinale a été souvent précédée de paralysies musculaires, elle s'accompagne de troubles pupillaires, le signe de Berger, de Gowers, le symptôme d'Argyll-Robertson sont observés, on peut constater d'autres localisations ; le plus souvent, la diminution de la vision ne présente pas d'arrêt, elle suit une marche continue aboutissant à la cécité complète.

Si dans l'atrophie d'origine cérébrale et dans l'atro-

phie consécutive à la névrite héréditaire, on observe même décoloration, même rétrécissement des vaisseaux, on ne rencontre pas dans la névrite héréditaire les bords flous de la papille, les traces de périvasculite qui, dans l'atrophie cérébrale, succèdent à la stase papillaire. La périphérie du champ visuel est conservée, alors que dans l'atrophie cérébrale elle est rétrécie, irrégulière.

La névrite optique héréditaire doit être différenciée avec une affection héréditaire du nerf optique : l'atrophie essentielle héréditaire du nerf optique.

A l'encontre de la névrite rétro-bulbaire héréditaire, limitée au faisceau maculaire, cette affection entraîne l'atrophie de tous les faisceaux du nerf optique. Une même atrophie pouvant être observée à la période d'état de la névrite héréditaire, l'absence de scotôme central, le rétrécissement concentrique du champ visuel, feront diagnostiquer l'atrophie essentielle héréditaire.

Adamuck a observé chez les malades atteints d'atrophie essentielle héréditaire, une déformation du crâne qui vient aider le diagnostic différentiel.

Le crâne présente la forme d'une tour (Turmschadel). Cette déformation amène la compression des centres nerveux et en particulier du nerf optique par rétrécissement du trou optique.

Tantôt la compression des centres nerveux produit un arrêt de développement de l'intelligence, d'où la fréquence de l'idiotie accompagnant la perte de la vision ; tantôt les centres optiques sont seuls atteints avec le nerf optique.

Adamuk attribue cet arrêt de développement à une méningite, le plus souvent d'origine syphilitique.

Il n'y a pas lieu de différencier la névrite héréditaire avec l'idiotie amaurotique de Sachs.

En effet, cette dernière affection apparaît chez les enfants pendant la première année ; elle détermine l'idiotie, l'amaurose et entraîne la mort avant la fin de la deuxième année. La lésion maculaire, tache blanche avec point rouge, est caractéristique, les paralysies des membres qui précèdent la lésion et le trouble oculaire éclairent le diagnostic.

OBSERVATIONS GÉNÉRALES

Avant de mettre en relief les particularités que présente l'affection chez nos malades, il paraît utile, pour en suivre la marche générale dans la famille, d'établir d'abord leur généalogie.

Une femme L..., née M..., est atteinte à 50 ans d'une diminution de la vision, excellente jusqu'alors.

Les deux yeux sont atteints ; la malade ne peut plus coudre, mais continue de s'orienter, de se conduire. Cette diminution de la vision établie d'emblée reste stationnaire jusqu'à la mort de la malade à 69 ans. La femme L..., née M..., est issue de parents ayant une vision normale ; cinq frères et deux sœurs ne présentèrent aucun trouble visuel ; seul, un frère de son père avait de mauvais yeux.

De cette femme sont nés six enfants, deux garçons, quatre filles.

Des deux garçons, l'un est mort à deux jours ; l'autre, vivant, est L... A..., le malade de notre observation II.

Des quatre filles, une est morte à 34 ans, alors que sa

vision commençait déjà à diminuer. Les trois autres sont vivantes.

La première est née plusieurs années avant le mariage de sa mère. C'est la femme B..., née M... (observation I). La deuxième est la femme P... (obs. III). La troisième femme V..., ne présente pas d'affection des yeux.

Des enfants vivants de la femme L..., née M..., le garçon seul est célibataire; les trois filles sont mariées et ont des enfants.

La femme B... (obs. I), a eu quatorze enfants : sept garçons, sept filles.

Des sept garçons, trois sont morts en bas-âge, quatre seulement sont vivants; seul, l'aîné B... A. (obs. V) a la vision atteinte.

Des sept filles, trois sont vivantes, une seule est atteinte B... M. (obs. VII). La femme P... (obs. III) a eu six enfants : tous ont la vue saine; un seul garçon, l'aîné de tous, est atteint depuis six mois d'épilepsie.

La femme V..., mariée deux fois, a eu sept enfants; trois sont morts en bas-âge, quatre sont vivants : deux filles dont la vue est normale, deux garçons, l'un âgé de 25 ans est G... (obs. VIII), le plus jeune âgé de 8 ans est sain.

M... H. et M... E. (obs. IV et obs. V) sont deux frères, enfants naturels d'une sœur de la femme L... née M.

Les liens de parenté qui unissent nos malades étant ainsi établis, nous allons étudier maintenant les particularités que présentent leurs observations.

Si elles n'éclairent pas d'une lumière complète les points restés obscurs dans la connaissance de l'affection,

peut-être viendront-elles y apporter quelque éclaircissement.

Les caractères particuliers se rattachent à l'évolution clinique de la maladie, à son mode de transmission, à sa pathogénie.

Chez nos malades les deux yeux ont été atteints simultanément; deux seulement font exception : la femme B... (Obs. I) a l'œil gauche pris d'abord, l'œil droit est pris huit ans plus tard; chez M. E... (Obs. V) l'œil droit est le premier atteint, l'œil gauche est pris deux à trois ans après.

Le long intervalle qui sépare l'affection du premier et du second œil mérite d'être signalé, il dépasse l'intervalle d'une année généralement observé. Il est à rapprocher de celui constaté actuellement par nous dans une autre famille chez deux frères de 27 et 25 ans, où un seul œil est pris depuis plus de trois ans chez l'aîné, depuis plus de deux ans chez le second.

Aucun de nos malades ne présente de période prodromique, chez tous le début a été soudain. La femme P... (Obs. III) présente à cette période une céphalée temporaire très violente, laquelle a persisté et s'est accompagnée depuis des vertiges très accusés. G... (Obs. VIII) a été atteint au début de douleurs dans la tête et dans le front qu'exaspéraient les mouvements des yeux.

Si la longue période écoulée depuis le début de l'affection ne permet plus aux malades de se souvenir de l'existence, à cette époque, de photophobie, de phosphènes, de sensations colorées, tous ont gardé l'image fidèle du brouillard qui subitement est venu obscurcir

la vision : pour eux, le début de la maladie se résume en l'apparition soudaine d'un nuage qui vient obscurcir les objets fixés.

Chez nos malades la période progressive de l'affection, l'abaissement continu de la vision dure de six mois à un an. Passé ce délai l'altération de la vision reste stationnaire et définitive, sans oscillations.

Deux malades cependant font une rare exception : la femme B... M. (Obs. VII) après avoir eu les deux yeux également atteints, présente après six mois une amélioration, puis le rétablissement définitif de la vision normale. Cette observation rare est à rapprocher de celle de Leber où, après quelques jours de cécité absolue, une amélioration fut constatée.

G... L. (Obs. VIII) après avoir vu sa vision diminuer pendant la première année, constate une amélioration très nette pendant les deux années suivantes.

A l'exception de ces deux cas, l'acuité visuelle chez nos malades a subi une diminution considérable : les doigts peuvent être comptés et parfois seulement distingués à une distance qui varie de 0 m. 30 à 0 m. 50 centimètres, et atteint rarement un mètre.

Cette réduction de l'acuité visuelle paraît s'être établie d'emblée; depuis, les malades n'ont point constaté de diminution nouvelle

L'état actuel de nos malades permet de discuter les opinions contradictoires de Wecker et de Leber.

Les malades conservent-ils une partie de vision et cette conservation partielle est-elle caractéristique de la forme héréditaire de la névrite rétro-bulbaire, comme

l'écrit de Wecker, ou bien suivant l'opinion de Leber, la vision finit-elle par être abolie par rétrécissement concentrique du champ visuel ?

Plusieurs des malades par nous observés sont atteints de l'affection depuis une longue période (5 ans à 25 ans) tous déclarent que depuis la période stationnaire leur vision ne s'est point modifiée. Or, il faut admettre que chez ces malades à vision défectueuse, un rétrécissement concentrique du champ visuel ayant pour résultat de rendre plus difficile encore l'orientation, ne peut passer inaperçu.

D'ailleurs comment expliquer la persistance de la nyctalopie observée encore maintenant chez nos malades avec un rétrécissement progressif du champ visuel ?

Nos observations viennent donc apporter un nouvel appui à l'opinion émise par de Wecker.

L'abaissement considérable de la vision constatée chez nos malades vient également confirmer l'opinion de de Wecker d'après laquelle la diminution de l'acuité visuelle est toujours plus intense dans la névrite héréditaire que dans les formes autres de la névrite rétro-bulbaire.

La même réduction d'acuité visuelle, observée chez nos malades, vient confirmer cette opinion que si la diminution de vision varie avec chaque famille, elle est sensiblement la même pour tous les membres atteints.

La mauvaise acuité visuelle n'a pas permis de déterminer le champ visuel chez nos malades.

Il est intéressant de noter les altérations de la perception des couleurs chez des sujets atteints de l'affection depuis une si longue période. La dyschromatopsie est la règle, le bleu, le blanc, le jaune et parfois le rouge étant conservés.

L'achromatopsie absolue est constatée à l'œil gauche chez la femme B... (Obs. I), aux deux yeux chez M. L... (Obs. V); dans les deux cas l'achromatopsie coïncide avec la diminution la plus grande de l'acuité visuelle.

L'état des pupilles varie avec le degré d'acuité conservée; généralement élargies, plus ou moins dilatées, elles réagissent peu ou point à la lumière, et paraissent plus sensibles à l'accommodation et à la convergence.

Il nous paraît intéressant de signaler à ce sujet deux observations contradictoires faites chez nos malades.

Dans un cas, femme P... (Obs. III) où l'acuité visuelle est très réduite (O. D. compte doigts à 0 m. 30, O. G. à 0 m. 20) les pupilles sont normales et la réaction à la lumière et à l'accommodation est conservée.

Au contraire chez la fille B... M... (Obs. VI) dont l'O. G. a recouvré la vision normale et dont l'O. D. compte les doigts à 0.20 centimètres les pupilles sont légèrement dilatées et réagissent faiblement à la lumière et à l'accommodation.

L'examen ophtalmoscopique démontre l'existence d'une atrophie optique laquelle revêt divers aspects. Tantôt (Obs. I, V, VI), la papille est uniformément décolorée, sa teinte blanche, ses contours nets, le rétrécisse-

sement des vaisseaux, donne l'image d'une atrophie simple du nerf optique.

Tantôt (Obs. II), le nerf atrophié présente une coloration gris-bleu plus accentuée dans les 2/3 temporaux : une excavation existe au fond de laquelle apparaît la lame criblée; les bords papillaires sont nets, les artères papillaires sont rétrécies et les artères rétiniennes sont enveloppées d'un léger flou au voisinage de la papille.

Parfois la papille présente l'aspect d'une névrite ancienne ; les bords sont diffus (Femme P... Obs. III) ou bien (Obs. VII. Obs. VIII) ils ne sont plus seulement mal délimités, mais entourés d'un exsudat plus abondant et plus coloré dans la moitié temporale; les artères sont rétrécies, les veines rétiniennes sont ou peu dilatées, ou nettement sinueuses et élargies.

Un caractère observé chez plusieurs de nos malades mérite d'être signalé : la surface plus grande et principalement la forme irrégulière de la papille ; elle n'est plus sensiblement ronde mais oblongue où plutôt rectangulaire à angles arrondis et à grand diamètre de direction variable.

Chez nos malades l'hérédité seule peut être invoquée pour expliquer la genèse de l'affection, pas de syphilis, de diabète, pas de consanguinité ; aucune maladie infectieuse aiguë, rougeole, diphtérie, grippe, pas d'intoxication chronique, tabac, alcool, plomb ; seuls trois malades (Obs. II, III, V) ont été atteints de fièvres paludéennes pendant six mois ou un an.

Nous signalons le fait sans vouloir lui attribuer une part dans la genèse de l'affection.

En effet, ces trois malades ont été atteints de paludisme à l'âge de 15 à 20 ans, aucun deux a présenté des troubles oculaires pendant la durée de l'infection paludéenne, et un intervalle de quatre ans (Obs. III), 13 ans (Obs. V), 23 ans (Obs. III) s'écoule entre la disparition des accidents infectieux et l'apparition de la névrite rétro-bulbaire.

De Wecker écrit que la transmission à la troisième génération n'est pas bien établie, nos observations paraissent en fournir la preuve.

La grand'mère a été atteinte aux deux yeux d'une affection qui de tous points rappelle celle observée chez ses enfants et ses petits-enfants. Même début brusque, mêmes troubles fonctionnels; la vision centrale est altérée, la vision périphérique conservée. Elle pouvait se conduire, elle ne pouvait plus coudre ni distinguer les objets fixés, disent les enfants; jusqu'à sa mort, pendant une période de vingt ans environ, même conservation de la vision réduite.

Si, de l'identité des symptômes, il est permis de conclure à l'identité de la cause la grand'mère paraît avoir été atteinte de la maladie observée chez ses enfants et ses petits-enfants et nous trouvons ainsi établie dans cette famille la transmission à la troisième génération de la névrite optique rétro-bulbaire héréditaire.

L'âge où l'affection fait son apparition est fort variable dans les cas que nous avons étudiés. A la deuxième génération les hommes sont atteints à 22, 28 et 32 ans,

les deux femmes à 40 ans environ; à la troisième génération, l'affection éclate de 16 à 19 ans chez les trois malades. A la deuxième génération l'époque d'apparition par sa diversité même paraît confirmer l'influence attribuée au sens génital dans la genèse de l'affection, seulement l'éveil et le déclin semble devoir être également incriminés.

De Graefe le premier avait remarqué que pour une même génération, la maladie apparaît au même âge; la troisième génération vient confirmer cette observation.

L'apparition plus précoce de l'affection à cette dernière génération doit être également signalée, et cette observation acquiert une importance plus grande si on se souvient que l'affection apparaît, chez la grand'mère à 50 ans, et chez les enfants de 30 à 40 ans; la dégénérescence est ainsi surprise dans sa marche accélérée; il y a hérédité par anticipation.

Les femmes ne paraissent pas présenter l'immunité ordinairement observée dans le sexe féminin, pour les affections du nerf optique et principalement pour la névrite héréditaire.

Des quatre filles de la grand'mère, une meurt à 34 ans présentant des troubles de la vision, deux autres font l'objet des observations I et III.

A la deuxième génération, B. A. (obs. VI) et B. M. (obs. VII) appartiennent à une même famille composée de quatre frères et trois sœurs.

Les deux générations montrent donc chez la femme une fréquence plus grande de l'affection que ne l'a-

vaient établi les statistiques de Leber (10 0/0) et de Wecker (8 à 10 0/0).

Le rôle de la femme dans la transmission de la maladie nous semble nettement démontré dans nos observations. La femme B. (obs. I) est une fille naturelle née plusieurs années avant le mariage. Les frères M. H. (obs. IV) et M. E. (obs. V) sont deux enfants naturels : les malades eux-mêmes sont d'accord pour s'attribuer une origine paternelle différente.

La prédisposition oculaire revêt toujours la même forme chez nos malades : grand'mère, enfants, petits-enfants sont atteints de névrite optique rétro-bulbaire ; elle ne s'accompagne pas des troubles nerveux fréquemment observés, pas de folie, d'hystérie, d'épilepsie ; cependant l'hérédité névropathique qui accompagne l'hérédité oculaire vient de se révéler chez l'aîné des enfants de la femme P. (obs. III) lequel depuis six mois présente des crises d'épilepsie.

Nous devons faire remarquer une dégénérescence observée à la deuxième génération seulement et remarquable par sa fréquence et par son développement : les cinq malades présentent aux deux yeux un ptérygion interne très épais.

Les ptérygions se sont-ils développés d'emblée comme l'a observé Mademoiselle Catherine Trapesontian ? sont-ils consécutifs à une dégénérescence de la pinquicula comme le veut Fuchs ?

L'absence d'examen anatomo-pathologique ne nous permet pas de prendre parti.

Il nous suffit de signaler l'existence régulière de

cette dégénérescence très accentuée au début même de l'affection.

L'étude de nos malades ne nous révèle pas le mode d'action de l'hérédité et sa localisation sur le faisceau papillo-maculaire; toutefois elle nous permet de discuter et d'éliminer certaines hypothèses émises.

L'absence de toute douleur chez nos malades, sauf chez deux (obs. III et VIII) éloigne l'existence de la méningite localisée admise par Despagnet.

Une hypertrophie du corps sphénoïde déterminant une compression du faisceau maculaire paraît incompatible avec l'âge d'apparition chez plusieurs de nos malades.

L'hypothèse de Keersmacker est plus séduisante, elle nous fait bien comprendre comment des parents atteints d'altération du faisceau maculaire donnent naissance à des enfants atteints d'une tare, d'une faiblesse du faisceau maculaire, tare et faiblesse latente qu'éveillera toute influence nocive.

La famille observée, avec ses trois générations atteintes, avec son mode de transmission par les femmes, rappelle *in vivo* l'expérience de Brown-Sequard relatée plus haut.

Dans l'hypothèse de Keersmacker, l'intoxication est supposée comme cause initiale de la dégénérescence transmise; or, dans notre cas, il n'est pas observé, au début, d'intoxication.

L'hypothèse de Keersmacker explique le mode de transmission, la cause même de la dégénérescence lui échappe.

Devons-nous, à l'exemple des Anciens, nous borner à constater l'hérédité et nous résoudre à l'expliquer par la seule fatalité ? A ce difficile problème, des travaux récents permettent d'espérer tôt ou tard une meilleure solution.

Dans un récent article sur la main-bote héréditaire, M. Georges Gayet écrit : « Les anomalies héréditaires passent généralement pour être l'indice d'un retour à une disposition ancestrale que l'on retrouve chez tel ou tel animal en remontant l'échelle des êtres. »

La recherche d'une dégénérescence ou de l'absence du faisceau maculaire dans l'échelle animale paraît impossible *in vivo*.

Cependant, dans ses Contributions à l'étude comparée de l'œil chez les mammifères, basée sur l'examen ophtalmoscopique, le Dr Lindsay Johnson vient d'apporter une première preuve en faveur de l'application aux anomalies oculaires de cette théorie des anomalies héréditaires. Après avoir observé une centaine environ d'espèces différentes, il constata que les espèces les plus élevées seules avaient une macula, les inférieures présentant des particularités qui rapprochent leur œil des oiseaux et des reptiles.

« Il est admis en règle générale, écrit Gayet, qu'en cas d'arrêt de développement, ce sont les organes les derniers formés qui sont les premiers à manquer. » Il est donc permis de penser que la connaissance plus exacte du développement du nerf optique viendra aussi

apporter son tribut et d'espérer que l'embryologie et l'anatomie comparée réunies pourront un jour éclairer d'une complète lumière l'obscur problème de l'hérédité.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

(*Communiquée par M. le D^r Victor Rocher*).

Femme B..., née M..., 58 ans.

Antécédents héréditaires. — Fille naturelle née plusieurs années avant le mariage de la mère.

Père inconnu.

Mère atteinte subitement à 50 ans aux deux yeux d'une affection qui la rendit incomplètement aveugle. Elle pouvait se conduire, elle était incapable de voir les objets fixés. La vive lumière augmentait le trouble de la vision ; l'orientation était plus facile le soir. L'altération de la vision est restée stationnaire jusqu'à la mort de la mère à 69 ans. Cinq frères et deux sœurs de la mère avaient de bons yeux.

La femme B... a eu deux frères et quatre sœurs ; des deux frères, un est mort en bas âge, l'autre est L..., A... (Obs. II).

Des quatre sœurs :

La première est morte à 34 ans, commençant à perdre la vision.

La deuxième est la femme Pr... (Obs. III).

La troisième est la femme V..., dont les yeux sont sains et dont un fils est G... (Obs. VIII).

Antécédents personnels. — Nuls.

Réglée à 13 ans. Ménopause à 56 ans.

La ménopause s'est accompagnée d'une céphalée violente qui a persisté depuis.

A eu quatorze enfants, sept garçons et sept filles.

Des sept garçons, trois sont morts en bas-âge ; des quatre vivants, un seul, l'aîné, présente l'affection, c'est B..., A... (Obs. VI).

Des sept filles, trois sont vivantes ; l'une, la cinquième de toute la famille est atteinte, c'est B..., M... (Obs. VII).

La vue a baissé subitement sur l'œil gauche à 40 ans ; l'œil droit a été pris à 48 ans environ. L'affection s'est manifestée sur les deux yeux d'une manière semblable.

La malade, étant en bonne santé, ne présentant aucun trouble ni aucune douleur, un brouillard s'est formé subitement, lequel est devenu de plus en plus épais.

La malade a conservé le souvenir d'une période où la vue baissa progressivement pour devenir ensuite stationnaire, elle n'en peut préciser la durée, mais déclare que depuis cette période elle n'a pas constaté de modification sensible, sa vision est restée la même.

Aujourd'hui, la malade voit à peine suffisamment pour se conduire, il lui est impossible de coudre ; la vision est sensiblement la même le soir, au crépuscule et pendant le jour.

Examen des yeux. — O. D. G. Tension normale.

O. D. G. Ptérygion interne s'étendant jusque dans la moitié interne du champ pupillaire. Pupilles dilatées, sans réaction à la lumière et à l'accommodation.

Atrophie du nerf optique : papille uniformément décolorée, artères rétrécies.

O. D. compte doigts à 0^m50.

O. G. distingue seulement les doigts.

O. D. perception du bleu, rouge et jaune conservée.

O. G. distingue aucune couleur.

OBSERVATION II

(Communiquée par M. le D^r Victor Rocher).

L..., Adolphe, 51 ans, journalier.

Antécédents héréditaires. — Est le frère de la femme B... (Obs. I), de la femme P... (Obs. III).

Antécédents personnels. — A eu les fièvres paludéennes à l'âge de 18 ans, et pendant neuf mois.

— A commencé à perdre les yeux à l'âge de 22 ans.

— Les deux yeux ont été atteints en même temps.

Le malade n'a présenté aucun trouble prodromique.

Le début a été soudain : c'était un brouillard qui, dès le lendemain de son apparition, obligeait le malade à cesser son travail. Le brouillard a été augmentant d'intensité pendant une première période dont le malade ne sait plus la durée ; depuis, le brouillard est toujours le même, sans augmenter ni diminuer.

Jamais il n'a ressenti d'autre symptôme.

Le malade y voit nettement mieux le soir.

Examen des yeux. — O. D. T. = I.

Ptérygion interne débordant sur la cornée.

Pupille légèrement dilatée, réaction très légère à la lumière, plus accentuée à l'accommodation.

Papille très large, de forme anormale, c'est un rectangle à angles arrondis et à grand axe dirigé obliquement de haut en bas, de droite à gauche, de dehors en dedans.

Décoloration de toute la papille : coloration gris-bleu dans les 2/3 temporaux.

Excavation papillaire très marquée surtout du côté temporal.

Artères papillaires rétrécies.

Artères rétineuses rétrécies, entourées d'un léger flou à une très petite distance de la papille.

O. G. T. = 1.

Pupille dilatée ; réaction très faible à la lumière, plus accusée à l'accommodation.

Papille : à bords nettement délimités, décoloration blanche, gris-bleu en la 1/2 temporale.

Excavation légère.

La lame criblée apparaît sous forme de pointillé à la partie centrale de la papille.

Artères papillaires rétrécies.

Artères rétiniennes rétrécies à contour flou se perdant dans le tissu rétinien.

O. D. compte doigts à 0^m20.

O. G. compte doigts à 0^m30.

O. D. le bleu seul est conservé à la périphérie du champ visuel.

O. G. perception du jaune et du blanc seulement.

OBSERVATION III.

(Communiquée par M. le D^r Victor Rocher).

Femme Pr..., née L..., 45 ans, journalière.

Antécédents héréditaires. — Sœur de la femme B... (Obs. I), et de L... (Obs. II).

Antécédents personnels. — Réglée à 17 ou 18 ans. Mariée à 30 ans, a eu à l'âge de 15 ans les fièvres paludéennes pendant six mois.

A eu six enfants : l'aîné, âgé de 15 ans, est atteint depuis

6 mois de crises d'épilepsie. Il y a six ans, commence à perdre la vue, les deux yeux sont également atteints. La diminution de la vision survenue subitement progressait pendant six mois pour arriver à l'état actuel. En même temps que le brouillard apparaissait sur les deux yeux la malade souffrit de maux de tête très violents en la région temporale.

Cette céphalée persiste moins violente, elle s'accompagne maintenant de vertiges.

La malade voit mieux quand le jour est faible.

Examen des yeux. — O. D. T. = 1.

— Cornée présente une opacité à la partie interne suivant le diamètre horizontal : cicatrice de ptérygion opéré.

— Pupille normale. Réaction pupillaire normale à la lumière et à l'accommodation.

— Papille à bords légèrement diffus dans toute la périphérie.

Décoloration de toute la papille. Teinte gris-bleu dans la 1/2 temporale.

— Veines de papille et de rétine normales.

Artères de papilles rétrécies.

Rétrécissement des artères rétiniennes ; elles disparaissent à une distance de deux à trois diamètres de la papille.

O. G. T. = 1.

Cornée présente même opacité cicatricielle.

— Pupille normale à reflexes normaux.

— Papille polygonale.

Teinte plus sombre péripapillaire.

Décoloration blanche de toute la papille plus accentuée dans la 1/2 temporale.

Rétrécissement des artères.

Veines normales.

O. D. compte doigts à 0^m30.

O. G. compte doigts à 0^m20.

O. D. bleu et blanc conservés.

O. G. bleu et blanc conservés.

OBSERVATION IV.

M..., Henri, 47 ans, journalier.

Antécédents héréditaires. — Enfant naturel de père inconnu.

Mère morte à 64 ans, avait de bons yeux, elle était la sœur de la mère de la femme B... (Obs. I), de L..., A... (Obs. II), de la femme P... (Obs. III).

Le malade est donc cousin-germain de ces trois malades observés.

A eu quatre frères et une sœur.

La sœur, âgée de 27 ans a de bons yeux.

Des quatre frères, deux ont de bons yeux et ont été soldats, c'est le deuxième et le quatrième. L'aîné et le troisième ont de mauvais yeux, l'aîné est M..., Henri (Obs. actuelle), le troisième est M..., Emile (Obs. V).

Antécédents personnels. — Nuls. Aucune maladie antérieure.

La vue a été atteinte il y a 15 ans.

Pas de troubles prodromiques.

Les deux yeux ont été atteints à la fois et subitement ; la vue a ensuite baissé lentement pendant un an, depuis l'état est resté stationnaire. Le malade voit mieux le soir, à la tombée du jour, dit-il.

Examen des yeux. — O. D. G. T. = 1.

— Ptérygion interne ayant envahi presque toute la moitié interne de la cornée.

A l'œil gauche le ptérygion envoie un prolongement à la partie inférieure de la cornée.

— Pupille dilatée, réagissant faiblement à la lumière et à l'accommodation.

— Papille : atrophie du nerf optique ; décoloration uniforme, mais peu accentuée et pas en rapport avec la diminution d'acuité visuelle.

Artères et veines paraissent normales.

O. D. V. = légèrement inférieure à $1/10$.

O. G. V. = $1/8$.

O. D. G. perte du vert seulement.

OBSERVATION V.

(Communiquée par M. le Dr Victor Rocher.)

M..., Emile, 43 ans, journalier.

Antécédents héréditaires. — Frère de M..., Henri (Obs. IV), cousin germain des malades (Obs. I, II et III).

Antécédents personnels. — Aucune maladie antérieure sauf des fièvres paludéennes pendant neuf mois à l'âge de 15 ans.

La vue a commencé d'être altérée à l'âge de 28 ans. L'œil droit a été pris le premier, l'œil gauche a été atteint deux à trois ans après.

Le malade s'est aperçu tout à coup en travaillant d'un brouillard qui se formait sur l'œil droit ; aucun malaise n'a précédé, accompagné ou suivi la formation du nuage. La vue a continué de baisser pendant un certain temps puis l'état est resté stationnaire. L'œil gauche environ trois ans plus tard a présenté la même affection dans les mêmes conditions.

La vision n'est pas influencée par les variations de l'éclairage.

Examen des yeux. — O. D. Tension normale.

Ptérygion interne s'avancant jusqu'au bord pupillaire interne.

Pupille légèrement élargie : réaction à peine perceptible à la lumière, nulle à l'accommodation.

Papille décolorée plus blanche dans la moitié temporale.

Rétrécissement très accentué des artères.

O. G. T. = 1.

Ptérygion s'étendant jusque dans le champ pupillaire.

Pupille dilatée : réaction nulle à la lumière et à l'accommodation.

Papille oblongue à grand diamètre horizontal, décoloration blanche de la papille.

Rétrécissement des artères.

O. D. voit passer la main à 0^m50, sans pouvoir distinguer les doigts à aucune distance.

O. G. distingue les doigts extrêmes de la main étendue (pouce et auriculaire) à 0^m20, ne voit pas les doigts intermédiaires.

O. D. G. Achromatopsie absolue.

OBSERVATION VI.

(Communiquée par M. le Dr V. Rocher.)

B..., Arcade, 32 ans, journalier.

Antécédents héréditaires. — Fils aîné de la femme B... (Obs. I).

Antécédents personnels. — Jamais de maladie grave. A eu seulement quelques amygdalites.

Réformé au Val-de-Grâce deux mois après son incorporation.

Marié. A eu trois enfants bien portants.

L'affection a éclaté brusquement à l'âge de 18 ans, les deux yeux ont été atteints en même temps.

Le malade a conserve très nettement le souvenir du début de l'affection. Il s'est formé un brouillard sur les deux yeux, dit-il, puis la vue a baissé lentement jusqu'à l'âge de 25 ans. Depuis cette époque l'état de la vision est resté stationnaire.

Le malade n'a jamais présenté de céphalée, de chromopsies.

Il voit mieux sous un faible éclairage.

Examen des yeux. — O. D. G. T = 1.

O. D. G. Pupille dilatée. Réaction faible à la lumière, nulle à l'accommodation.

Papille à bords nettement délimités, décolorée surtout dans la demi-temporale, décoloration plus accentuée dans l'œil gauche. Artères légèrement rétrécies.

O. D. compte doigts à 0^m15.

O. G. compte doigts à 0^m10.

O. D. perception du blanc, du bleu et du rouge conservée.

O. G. perception du bleu et du blanc conservée.

OBSERVATION VII.

(Communiquée par M. le D^r Victor Rocher.)

B..., Mélie, 23 ans, ménagère.

Antécédents héréditaires. — Fille de la femme B... (Obs. I).

Sœur de B..., Arcade (Obs. VI).

Antécédents personnels. — Réglée à 16 ans.

Mariée à 20 ans. A deux enfants bien portants.

A 18 ans est atteinte d'arthrite du genou pendant trois mois.

Pas d'autre maladie antérieure.

L'affection a commencé subitement à l'âge de 19 ans, les

deux yeux ont été atteints ensemble : la vue était très brouillée, la malade ne pouvait plus enfiler d'aiguille ni coudre, le trouble de la vision a persisté sensiblement le même pendant quatre à cinq mois, puis la vision s'est améliorée surtout du côté gauche : actuellement l'état est stationnaire.

Jamais de douleurs oculaires ou frontales.

Examen des yeux. — O. D. G. T. = 1.

O. D. G. Pupille dilatée, paresseuse.

O. D. Papille oblongue à grand diamètre vertical. Les bords sont mal délimités et sont entourés d'un léger exsudat.

Décoloration peu accentuée, existe dans la demi-temporale seulement.

Artères rétrécies.

Veines légèrement dilatées.

O. G. Papille présente même conformation oblongue à grand diamètre vertical.

Les bords de la papille sont flous et entourés d'un exsudat coloré dans la demi-temporale.

Les veines sont nettement dilatées et sinueuses.

O. D. compte doigts à 0^m20.

O. G. V = 1.

O. G. Couleurs conservées, sauf le vert.

O. D. Perception du bleu et du rouge seulement conservée.

OBSERVATION VIII.

(Communiquée par M. le Dr V. Rocher.)

G..., Léopold, 23 ans, journalier.

Antécédents héréditaires. — Père mort n'ayant jamais présenté de maladie des yeux : aucun des siens avait une mauvaise vision.

Sa mère est la sœur de la femme B... (Obs. I), de L... A... (Obs. II), de la femme P... (Obs. III).

Sa mère a été mariée deux fois.

Des deux mariages sont nés neuf enfants : trois garçons, six filles.

Des trois garçons un est mort jeune, deux sont vivants, l'un le deuxième de tous est G..., Léopold (Obs. VIII).

L'autre, âgé de 10 ans, n'a pas été examiné mais possède déjà une vision défectueuse.

Des quatre filles, deux sont vivantes âgées de 25 et de 20 ans et ayant une bonne vue.

Antécédents personnels. — Aucune maladie antérieure.

Avait une excellente vue pendant sa jeunesse.

A été atteint de l'affection à l'âge de 15 ans, il était depuis six mois apprenti forgeron, lorsque les troubles apparurent, les deux yeux furent atteints à la fois : le trouble acquit sa plus grande intensité en trois ou quatre jours. Un brouillard très épais s'était formé, paraissant plus accentué quand le malade fixait les objets. Le trouble de la vision fut accompagné de douleurs très vives dans la tête et dans le front ; les mouvements de la tête et des yeux augmentent l'intensité des douleurs. Le malade cesse le métier de forgeron, le feu produisant une sensation très douloureuse.

Pendant un an la vue continue de baisser davantage en même temps que persistent les douleurs.

Pendant les deux années suivantes, une amélioration se produit, surtout du côté gauche.

Depuis, l'état est resté stationnaire.

Le malade ne peut reprendre son ancienne profession, il lui est possible seulement de faire de gros travaux. La vision est nettement meilleure avec un faible éclairage.

Examen des yeux. — O. D. G. T = 1.

O. D. G. Pupille normale à réaction normale.

O. D. Papille oblongue à grand diamètre vertical, décoloration de toute la papille, plus accentuée et de teinte gris-bleuâtre dans les deux tierstemporaux.

Bords mal délimités présentant dans la demi-temporale à la partie supérieure et inférieure de l'ovale papillaire un exsudat de couleur brune.

Rétrécissement très accentué des artères.

O. G. Papille oblongue à grand diamètre horizontal.

Décoloration de toute la papille avec teinte gris-bleu dans les deux tiers temporaux.

Artères très rétrécies.

O. D. compte doigts à 0^m25.

O. G. compte doigts à 1 mètre.

O. D. G. Dyschromatopsie absolue.

CONCLUSIONS

1° Dans une même famille, la névrite optique rétro-bulbaire héréditaire atteint plusieurs membres et plusieurs générations. Trois générations successives peuvent présenter l'affection.

2° La maladie se manifeste sans cause évidente; l'hérédité seule paraît jouer un rôle dans la genèse de la névrite héréditaire; son mode d'action est inconnu.

3° La maladie semble résulter de l'atrophie du faisceau maculaire du nerf optique.

4° La névrite éclate subitement dans un ou dans les deux yeux.

Après une marche progressive pendant la première année, le plus souvent, elle reste stationnaire.

Elle n'entraîne point l'amaurose totale.

5° Les hommes et les femmes sont à peu près également atteints.

La transmission de l'affection se fait par les femmes.

Vu : Le Doyen,
BROUARDEL.

Vu : Le Président de la Thèse,
A. LE DENTU.

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
GRÉARD.

BIBLIOGRAPHIE

- ABADIE. — Trait. des maladies des yeux. 1884, t. II, p. 82.
- ALEXANDER. — Klin. monats Bl. f. Augenheilk. 1874, XII, p. 62.
- ADAMUK. — Maladie de l'appareil oculaire percevant la lumière (en russe). 1897, t. II, p. 205.
- BUNGE. — Ueber Gesichtsfeld. u. Faserverlauf. im optischen Leitung Apparat. 1884.
- BATTEN. — Transactions of the ophtalm. Society of the United Kingdom. 1896, janvier.
- BEER. — Praktisches Handbuch der Augenkrankheiten. Berlin, 1872, t. I, p. 20.
- BROWNE. — The ophtalmic Review. 1888, Juli.
- BUISSON. — Thèse Paris, 1899.
- CHELIUS. — Handbuch der Augenkrankheiten. Stuttgart, 1843.
- COPPEZ. — Congrès français d'ophtalmologie. 1892, mai.
- CRISSMANN. — Ueber Intoxications amblyopie Inaug. dissertations. Zurich, 1887.
- DEMOURS. — Lehre von den Augenkrankheiten. Wien, 1817, t. II, p. 443.
- DAGUENET et GALEZOWSKI. — Journal d'ophtalmologie, 1872, p. 342.
- DESPAGNET. — Congrès français d'ophtalmologie. 1892, mai.
- FÉRÉ. — La famille névropathique. 1894.
- FUCHS. — Klin. monatsbl. augenheilk. 1879, XVIII, 322.
- HABERSOHN. — The ophtalmic Review. 1887, novembre.

- HIGIER. — Deutsche Zeitschrift für nervenheilkunde. 1897.
- HIGGENS. — Lancet. 1881, p. 869.
- HELLING. — Traité des maladies des yeux. Paris, 1818, t. I, p. 268.
- HUTCHISON. — Ophthalmic Hospital Reports. 1871.
- JACOKSOHN. — Centralblatt für Pract. Augenheilk. 1887, december.
- DE KERSMECKER. — Recueil d'ophtalmologie. 1883, p. 193.
- KOENIG. — Congrès français d'ophtalmologie. 1894.
- LAURENCE (William). — Treatise ou the diseases of the eyes. 1844, 3^e édition, p. 533.
- LUCAS. — Traité plilosophique et physique de l'hérédité naturelle. Paris, 1847, t. I, p. 299.
- LEBER. — Graefe's Archiv. für Ophtalm. 1871, XVII, p. 249.
- LEBER. — Nagel's Jahresbericht f. 1871.
- LEBER. — Handbuch d. ges. Augenheilk. von A. Graefe und Saemisch. 1877, V, 824.
- LINDSAY (Johnson). — Contribution à l'anatomie comparée de l'œil des mammifères basés sur l'examen ophtalmoscopique in Philosophical. Transactions of the Roy. Society of London. 1901.
- DE GRAEFE. — Graefe's Archiv. für Ophtalm. 1858, t. III, p. 266.
- DE GRAEFE. — Klin. Monats blat. für Augenheilk. 1865, t. IV, p. 292.
- GALEZOWSKI. — Recueil d'ophtalmologie. 1879, p. 82.
- GAYET (M.). — La main-bote héréditaire. Gazette des Hôpitaux, 1901, n° 36.
- NETTLESHIP — Transact. of the Ophtalmic Society, 1882, t. II.
- NICOLAI. — Weekbl. von hat Nederl. Fydscha. u. gereesk. 1890.
- OGILVIE. — Transaction of the Ophtalm. Society of the United Kingdom. 1896, janvier.
- PANAS. — Traité des maladies des yeux. 1894, t. I, p. 682.
- PROUFF. — Thèse Paris, 1873.
- PUPHAL. — Berliner Klinisch. wochenschrift. 1876, n° 10.
- RAMPOLDI. — Annali di Ottalmologia. 1887, p. 203.
- SACHS. — Deutsche med. Wochenschrift. 1898, n° 3.
- MOOREN. — Ophtalm. Beobacht. Berlin, 1867, p. 309.
- NORRIS. — Transactions of the American Society. 1883.
- SAMELSOHN. — Archiv. für ophtalm. 1882, t. I, p. 1.
- SOMYA. — Klin. monatsblat für Augenheik. 1892, XXX, 266.

- SCHMIDT-RIMPLER. — Klin. monatsblat für Augenheilk. 1873, XII, Januar.
- SNELL. — Transactions of the ophtalm. Society of the united Kingdom. Janvier 1896.
- SEDWICK. — Medical Times and Gazette, 1862.
- STORRY. — The ophtalmic Review. 1883, p. 38.
- STRZEMINSKI. — Trois cas de névrite optique dans une même famille. Annales d'oculistique, 1895, février.
- TRAVERS. — Synopsis of diseases of the eye. London, 1827, t. II, p. 303.
- TAYLOR. — The ophtalmic Review, 1892, février.
- UHTHOFF. — Ann. of ophtalm. 1887, t. XXXII, p. 93.
- VELHAGEN. — Deutsche medicinische Wochenschrift, 1896, n° 52.
- VOSSIUS. — Ann. of ophtalm., t. XXXIII, p. 201, fascicule 3.
- DE VECKER et LANDOLT. — Traité complet d'ophtalm. 1889, t. IV, p. 480.
- WESTHOFF. — Centralblat für Prechte Augenheilk. 1893, p. 468.

